

20年前に筋ジストロフィー病棟に入院していた患者の転帰

三好和雄

IRYO Vol. 61 No. 1 (49-51) 2007

要 旨

旧原病院の筋ジストロフィー病棟に昭和61年4月に入院していた104名の患者の20年間の転帰をまとめてみた。当時の年齢をみると57名(55%)が17歳以下の学齢児であった。疾患別にみると、Duchenne型筋ジストロフィーが61名と59%を占めていた。このうち4名は自宅療養のため退院した。30名は人工呼吸療法を受けずに入院中に死亡し、その死亡時年齢は 19.7 ± 4.4 歳(平均 \pm 標準誤差)だった。人工呼吸療法を受けた27名のうち15名は死亡したが、12名は間歇的陽圧式人工呼吸療法 intermittent positive pressure ventilation (IPPV)を受けて在院中で、その年齢は 33.5 ± 2.7 歳になる。Duchenne型筋ジストロフィーと福山型先天性筋ジストロフィーでは自宅療養のための退院は少なく、約70%は入院中に死亡したが、Kugelberg-Welander病では1名は入院中死亡、4名は自宅療養のため退院、3名は呼吸器なしで在院中である。

キーワード 筋ジストロフィー, 転帰

はじめに

昭和39年に旧国立療養所に筋ジストロフィーのための病棟が設置され、若い筋疾患患者の医療を担うとともに、併設された都道府県立養護学校により教育が提供されてから、40年余りが過ぎている。死因¹⁾について、呼吸器使用による予後の改善²⁾³⁾について、あるいは入院患者の疾病の変化⁴⁾についての報告はあるものの、全体の転帰や在院期間についてはまとめられていないようである。そこで、一側面に過ぎないが、筋ジストロフィー病棟の歴史の中頃にあたる昭和61年に在院中の患者の転帰をまとめてみた。

対象と方法

昭和61年4月に旧原病院の筋ジストロフィー病棟に入院していた104名について、当時の年齢、その後の転帰について調べた。

結 果

104名の年齢分布を Fig. 1に示した。小学生(6-11歳)、中学生(12-14歳)および高校生(15-17歳)が各々16名、23名および18名で、学齢児が入院患者の半数を超えていた。Table 1に主な疾患別の転帰を示した。Duchenne型筋ジストロフィーは61名で入院患者の約59%を占めていた。このうち45

国立病院機構 広島西医療センター 神経内科
別刷請求先: 三好和雄 国立病院機構広島西医療センター 神経内科 〒739-0696 大竹市玖波4丁目1-1
(平成18年7月5日受付, 平成18年10月20日受理)

Prognosis of Patients who were Hospitalized in the Ward of Muscular Dystrophy 20 Years Ago
Kazuo Miyoshi

Key Words: muscular dystrophy, exitus

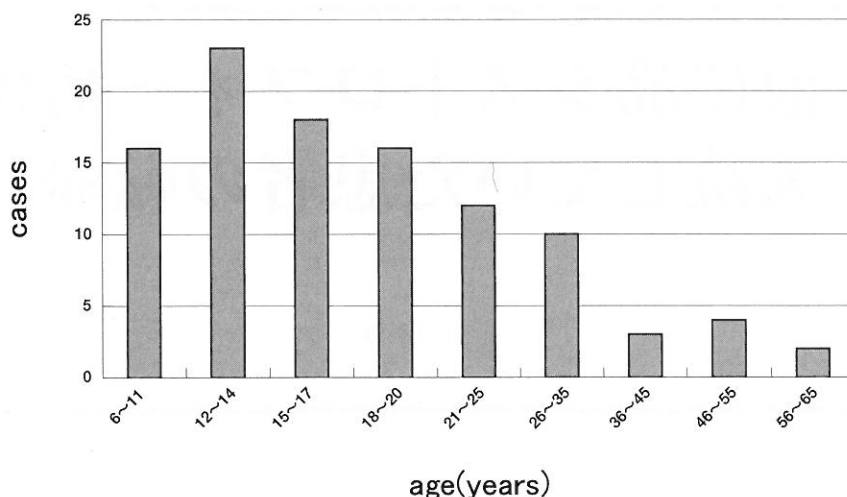


Fig. 1 Age distribution of the patients in the ward of muscular dystrophy in 1986

Table 1 Result of long hospitalization

	DMD	FCMD	LG	KW	others
died in hospital	45	9	4	1	8
alive without IPPV	0	2	1	3	0
alive with IPPV	12	2	1	0	0
leave the hospital to home treatment	4	0	4	4	4

Abbreviations:DMD;Duchenne muscular dystrophy,FCMD;Fukuyama type congenital muscular dystrophy,LG;limb-girdle muscular dystrophy,KW;Kugelberg-Welander disease
IPPV;intermittent positive pressure ventilation

名は入院中に死亡し、12名がIPPVを受けて在院中、4名が自宅療養のため退院した。入院中に死亡した45名のうち、30名は人工呼吸療法を受けなかったが、15名は人工呼吸療法を受けたが死亡した。福山型先天性筋ジストロフィー13名のうち、9名は入院中死亡し、2名は呼吸器なしで、2名は気管切開によるIPPVを受けて在院中である。入院中死亡した9名のうち、1名は気管切開、もう1名は鼻マスクによるIPPVを受けていた。肢帯型筋ジストロフィー10名のうち、4名は入院中死亡、4名は在宅療養のため退院、1名は呼吸器なしで、1名は鼻マスクによるIPPVを受けて在院中である。入院中死亡した4名のうち、1名は気管切開、もう1名は初めは鼻マスクだったが後に気管切開によるIPPVを受けていた。Kugelberg-Welander病8名のうち、4名は自宅療養のため退院し、1名は入院中死亡、3名は呼吸器なしで在院中である。その他のなかには、筋強直性ジストロフィー3名と筋萎縮性側索硬化症2名を含み、この5名は入院中死亡した。なお、自宅療養のため退院した患者16名のその後の経過は把握できていない。

Table 2に Duchenne 型筋ジストロフィー61名のうち、自宅療養のため退院した4名を除く57名の転帰をまとめた。人工呼吸療法を受けずに死亡した30名の入院時年齢は 9.5 ± 2.2 歳(平均 \pm 標準誤差)で、死亡時年齢は 19.7 ± 4.4 歳であった。体外式陰圧人工呼吸療法を受けた4名の死亡時年齢は 26.5 ± 3.7 歳であった。IPPVを受けた23名のうち11名は死亡し、その平均年齢は 28.4 ± 7.7 歳だった。この11名のうち、7名は気管切開、1名は鼻マスク、また、3名は初めは鼻マスクだったが後に気管切開によるIPPVを受けていた。12名は現在も在院中でその平均年齢は 33.5 ± 2.7 歳である。3名は気管切開、7名は鼻マスク、また、2名は初めは鼻マスクだったが後に気管切開によるIPPVを受けている。

考 察

昭和39年に筋ジストロフィーのための病棟ができてから40年余りが過ぎている。この間 Duchenne 型筋ジストロフィーを主体に死亡原因の究明と対策、人工呼吸療法の導入、遺伝子レベルでの研究がなさ

Table 2 Prognosis of patients with Duchenne muscular dystrophy

	number	age at hospitalization (yrs)	age at death (yrs)
died without ventilatory support	30	9.5±2.2	19.7±4.4
died in spite of INPV	4	9.8±1.0	26.5±3.7
died in spite of IPPV	11	10.7±3.1	28.4±7.7
alive with IPPV	12	8.2±1.6	alive (33.5±2.7)

Values are mean ± standard error, abbreviations: INPV;intermittent negative pressure ventilation,IPPV;intermittent positive pressure ventilation

れてきた。IPPVはDuchenne型筋ジストロフィーで10年以上の延命効果をもたらすと考えられている³⁾。今回のまとめでも、小学生の時に入院し人工呼吸療法を受けないと20歳頃に死亡しているが、人工呼吸療法により、死亡例でも平均死亡年齢が体外式陰圧人工呼吸療法で26.5歳、IPPVでは28.4歳に延び、さらに生存例では33.5歳に達している。在院期間からみると、人工呼吸療法をしなかった場合は約10年であったが、IPPVをして生存している例では約25年になる。あらためて入院期間を、どのように過ごしていくか問われているように思う。

疾患別に自宅療養のための退院をみると、Duchenne型筋ジストロフィーで4名、福山型先天性筋ジストロフィーでは0名であった。両疾患では入院中の死亡の割合も高く、一度入院すると生涯にわたる入院になる可能性が高いことを示している。他方、肢帯型筋ジストロフィーとKugelberg-Welander病では半数近くは自宅療養のために退院し、また呼吸器をつけずに入院生活を続けている例もあり、入院にあたっては、予後について十分に情報を伝える必要があったと思われる。

おわりに

筋ジストロフィー病棟が療養介護病棟へ転換される今日、筋ジストロフィー病棟の入院患者の入院後の経過をまとめてみることも大事ではないかと思う。

[文献]

- 1) Mukoyama M, Kondo K, Hizawa K et al: Life spans of Duchenne muscular dystrophy patients in the hospital care program in Japan. *J Neurol Sci* 81: 155-158, 1987
- 2) Fukunaga H, Okubo R, Moritoyo T et al: Long-term follow-up of patients with Duchenne muscular dystrophy receiving ventilatory support. *Muscle Nerve* 16: 554-558, 1993
- 3) 小長谷正明, 酒井素子, 若山忠士ほか: Duchenne型筋ジストロフィーに対する間歇的陽圧人工呼吸療法の延命効果と死因の変遷. *臨神経* 45: 643-646, 2005
- 4) 多田羅義勝, 福永秀敏, 川井充: 国立病院機構における筋ジストロフィー医療の現状. *医療* 60: 118-122, 2006